

**Эндокринная орфанетика:
достижения и перспективы***И.Ю. Иоффе, Ю.Л. Скородок, Е.В. Плотникова, И.И. Нагорная, А.В. Кожевникова*

ФГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург

**НОВЫЙ СПОСОБ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ГИПОГОНАДОТРОПНОГО
ГИПОГОНАДИЗМА И КОНСТИТУЦИОНАЛЬНОЙ ЗАДЕРЖКИ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ У ЮНОШЕЙ****ВВЕДЕНИЕ.**

Дифференциальная диагностика гипогонадотропного гипогонадизма (ГГ) и конституциональной задержки полового развития (КЗПР) крайне важна, так как при последней половое созревание начинается и полностью завершается без какого-либо медицинского вмешательства, а при первом пубертатный период не наступает либо проходит не до конца, и отсутствие своевременного лечения приводит к медицинской и психосоциальной дезадаптации.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Целевую популяцию формировали из юношей 13,5–17 лет с синдромом задержки пубертата путем сплошного включения наблюдений. Оценивали анамнестические данные, стадию пубертата, объем тестикул; определяли сывороточные уровни ЛГ, ФСГ, тестостерона (Т) методом хемилюминисцентного анализа, ингибина В, АМГ – ИФА. Проводили стимуляционные тесты с трипторелином и 3-дневным введением хорионического гонадотропина. Пациентов наблюдали амбулаторно в течение 6–24 месяцев.

РЕЗУЛЬТАТЫ. В исследование включили 86 юношей с синдромом задержки пубертата: 56 – с целью создания метода дифференциальной диагностики, 30 – его контроля (группа контроля). Разработали количественный способ, позволяющий дифференцировать ГГ и КЗПР. На основании проведенного ROC-анализа установили наиболее чувствительные и специфичные маркеры ГГ и выбрали из них доступные для амбулаторного исследования базальные уровни ЛГ, ФСГ, Т, ингибина В. Для каждого показателя, основываясь на результатах собственного исследования и данных литературы, подобрали интервалы значений, в зависимости от них - оценки ЛГ, ФСГ, Т и ингибина В, а также коэффициенты (k) для каждого показателя. Баллы вычисляли путем умножения оценки на k, после чего суммировали и нормализовали к максимальной сумме, которую мог получить пациент. Для повышения точности диагностики ввели возрастной коэффициент. Итогом вычисления явился результат балльной оценки (S). Для удобства практического применения разработанного метода создан online калькулятор, доступный по ссылке <https://crescente.ioffe.su/>. S при КЗПР (10,65 [3,13-14,91]) статистически значимо отличался от такового при ГГ (76,46 [57,79-83,74]) ($p < 0,001$). Поставленные на основании S ($< 21,16$ и $\geq 55,07$) диагнозы в группе контроля подтверждены данными катамнеза в 97% случаев.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Результат балльной оценки уровней ЛГ, ФСГ, тестостерона, ингибина В $\geq 55,07$ позволяет диагностировать гипогонадотропный гипогонадизм, $< 21,16$ – конституциональную задержку полового развития с высокой вероятностью. В случае суммы баллов $\geq 21,16$, но $< 55,07$ требуется дополнительное обследование.

КОНТАКТЫ.

Иоффе Ирина Юрьевна, ассистент кафедры детских болезней им. проф. И.М. Воронцова ФП и ДПО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Телефон: +7-921-302-76-90

E-mail: ioffe.i@bk.ru